

FACULTE de MEDECINE de CAEN

Année 1975

N° 188

T H E S E

pour le

DOCTORAT en MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

Cavernome Temporal Calcifié Epileptogène chez une Enfant

**Observation Clinique-
Revue de la Littérature**

par

M. Jean PHILIPPE

Né le 21 Août 1945 à CREANCES -50-

Présentée et Soutenue Publiquement le **23 JAN. 1975...**

Président: M. le Professeur MORIN

S. P. E. P. S. CAEN.

FACULTE de MEDECINE de CAEN

Année 1975

N°

T H E S E

pour le

DOCTORAT en MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

Cavernome Temporal Calcifié Epileptogène chez une Enfant

**Observation Clinique-
Revue de la Littérature**

par

M. Jean PHILIPPE

Né le 21 Août 1945 à CREANCES -50-

Présentée et Soutenue Publiquement le

Président: M. le Professeur MORIN

S. P. E. P. S. CAEN.

Imprimé à CAEN par S. P. E. P. S.

FACULTE DE MEDICINE DE CAEN

Année 1875

N°

THESE

pour le

DOCTORAT EN MEDICINE

(Diplôme d'Etat)

Caverne Temporal Calcifié, ténotomie chez une Enfant



Observation Clinique
Revue de la Littérature

par

M. Jean PHILIPPE

Né le 21 Août 1855 à CREANCES - 50 -

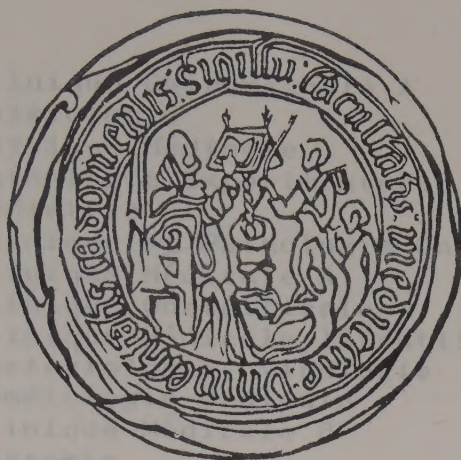
Présentée et Soutenue publiquement le

Président M. le Professeur MORIN

S. R. F. S. CAEN

FACULTÉ DE MÉDECINE

PROFESSEURS



Reproduction du sceau original de la Faculté de Médecine de CAEN fondée en 1438

PROFESSEURS SANS CHAIRE

MM. DRUSCHOWSKI	Biochimie Médicale
LEBET	Histologie et Embryologie
BOISSE	Psychiatrie
TURPIN	Histologie et Embryologie
VERGÈRE	Pédiatrie - Génétique

MAÎTRES DE CONFÉRENCES ADJUGES

MM. ADAM	Neuro-Chirurgie
AUBRY	Orthopédie, Traumatologie
BAZIN	Thérapeutique, Réanimation Médicale
BEUVE-MERT	Médecine Interne
BEZARD	Chirurgie Générale
DAVERNE	Electro-Radiologie
Mlle DENIZET	Radiologie
Mlle DESCHAMPS	Dermatologie
GATHERT	Médecine Préventive et Santé Publique, Hygiène
GIGNOUX	Chirurgie Générale
LÉCHEVALIER	Neurologie
LATNARIE	Biochimie Médicale
LOYAU	Rhumatologie
MANDARD	Anatomie Pathologique
NOUËL	Psychiatrie d'Adultes
NOULTS	Pharmacologie
MOILLER	Gynécologie, Obstétrique
POTIER	Médecine Expérimentale
POTTIER M.	Physiologie
QUÉSNEL	Anesthésiologie
THOMAS	Immunologie, Hématologie
ADDUCI	

UNIVERSITE DE CAEN

FACULTE DE MEDECINE

PROFESSEURS

MM. EVRARD	Clinique Chirurgicale A
FABRE	Physiologie
FERNANDEZ	Physique Médicale
FOUCAULT	Pathologie Expérimentale
GUIHARD	Pédiatrie
LACROIX	Clinique et Pathologie Chirurgicale B
LEMENAGER	Clinique Médicale A
LEVY	Clinique Obstétricale
LHIRONDEL	Clinique Médicale Infantile
MOREL	Bactériologie, Virologie
MORIN	Sémiologie Médicale
OLIVIER	Clinique Médicale B
PHELINE	Anatomie
POULAIN	Médecine Opératoire
ROUSSELOT	Anatomie Pathologique
SAVINI	Pharmacologie
VALLA	Médecine Générale et Thérapeutique
VILLEY	Clinique Médicale C

PROFESSEURS SANS CHAIRE

MM. DROSDOWSKY	Biochimie Médicale
IZARD	Histologie et Embryologie
POILPRE	Psychiatrie
THERET	Histologie et Embryologie
VENEZIA	Pédiatrie - Génétique

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

MM. ADAM	Neuro-Chirurgie
AUBRIOT	Orthopédie, Traumatologie
BAZIN	Thérapeutique, Réanimation Médicale
BEUVE-MERY	Médecine Interne
BEZARD	Chirurgie Générale
DAVERNE	Electro-Radiologie
Mlle DENIZET	Radiologie
MM. DESCHAMPS	Dermatologie
GAUBERTI	Médecine Préventive et Santé Publique, Hygiène
GIGNOUX	Chirurgie Générale
LECHEVALIER	Neurologie
LEYMARIE	Biochimie Médicale
LOYAU	Rhumatologie
MANDARD	Anatomie Pathologique
MOREL	Psychiatrie d'Adultes
MOULIN	Pharmacologie
MULLER	Gynécologie, Obstétrique
POTIER	Médecine Expérimentale
POTTIER M.	Physiologie
QUESNEL	Anesthésiologie
THOMAS	Immunologie, Hématologie
ABBATUCCI	Radiologie (Maître de Conférences Associé).

A MA FEMME,

A CAROLINE et JEAN-FRANCOIS.

A MES PARENTS.

A MA GRAND-MERE,

A MES FRERES,

A MES BEAUX-PARENTS,

A MES PARRAIN et MARRAINE,

A MA FAMILLE,

A MES AMIS.

A NOTRE PRESIDENT DE THESE,

MONSIEUR LE PROFESSEUR MORIN,

Professeur de Séméiologie médicale
à la Faculté de Médecine de CAEN,

qui nous a fait le grand honneur de présider
cette thèse.

qu'il veuille bien trouver ici l'expression
de notre profond respect.

A MONSIEUR LE DOCTEUR HOUTTEVILLE,

Neurochirurgien à l'Hôpital de CAEN,

qui nous a fourni le sujet de cette thèse
et a bien voulu nous guider dans l'élaboration
de notre travail.

Nous avons apprécié la valeur de son
enseignement et sa bienveillance.

Qu'il trouve ici notre reconnaissance et
notre profond et respectueux attachement.

A MONSIEUR LE DOCTEUR LECHEVALIER,

Professeur Agrégé de Neurologie
à la Faculté de Médecine de CAEN.

Nous avons toujours admiré la précision
de son examen neurologique et sa remarquable
compétence.

Nous le remercions de son amabilité à notre
égard.

A MONSIEUR LE DOCTEUR POTTIER,

Professeur Agrégé de Physiologie Neurologique
à la Faculté de Médecine de CAEN,

que nous remercions d'avoir accepté d'être
notre Juge.

P L A N

INTRODUCTION

CHAPITRE I

OBSERVATION CLINIQUE

CHAPITRE II

ETUDE ANATOMO-PATHOLOGIQUE

A - Place du cavernome parmi les malformations vasculaires cérébrales

- 1 - Classification de VIRCHOW (1863)
- 2 - Classification de CUSHING et BAILEY (1928)
- 3 - Classification de BERGSTRAND (1936)
Reprise et simplifiée par MANUELIDIS (1950)
- 4 - Points particuliers

B - Le cavernome : aspects macro et microscopiques

- 1 - Aspect macroscopique
- 2 - Aspect microscopique
- 3 - Le cavernome se différencie des télangiéctasies, des anévrismes artério-veineux et des hémangioblastomes
- 4 - Lésions péri-focales
- 5 - Siège des cavernomes
- 6 - Formes familiales

CHAPITRE III

ORIGINE ET EVOLUTIVITE DU CAVERNOME

- 1 - Embryologie du système vasculaire cérébral
- 2 - Embryologie pathologique
- 3 - Le cavernome, malformation vasculaire ou tumeur cérébrale ?

CHAPITRE IV

ETUDE CLINIQUE

- A - Cavernome et épilepsie
- B - Cavernome et tableau de processus expansif intra-crânien
- C - Syndrome d'allure vasculaire, d'installation aiguë
- D - Tableaux neurologiques complexes
- E - Latence complète

CHAPITRE V

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

- A - Electro-encéphalogramme
- B - Radiographie sans préparation
- C - Artériographie carotidienne
- D - Gamma-encéphalographie

CONCLUSION

BIBLIOGRAPHIE

I N T R O D U C T I O N

Dans le cadre des malformations vasculaires de l'encéphale, le cavernome est une entité rare, d'expression clinique variée.

L'observation que nous rapportons se singularise par :

- sa symptomatologie : crises d'épilepsie à type d'absences brèves (très analogues au Petit Mal),
- son aspect radiologique qui fait apparaître le cavernome sous forme d'un semis de calcifications temporal antérieur gauche.

- oOo -

CHAPITRE I

OBSERVATION CLINIQUE

L'enfant L... Eliane, âgée de 14 ans, entre dans le Service de Neurochirurgie de l'Hôpital de CAEN le 12 Septembre 1954, envoyée de l'Hôpital des Armées de CHERBOURG, (Docteur MAISONDIEU) pour des absences apparues six mois auparavant qui ont fait découvrir la présence sur les radiographies sans préparation de microcalcifications de la région temporale antérieure gauche.

Un électro-encéphalogramme pratiqué le 3 Septembre montre des "anomalies lentes et irritatives prédominant sur la région temporo-pariétale gauche". (Docteur MAISONDIEU).

Dans les antécédents, on note en 1965 une hospitalisation pour une méningite lymphocytaire ; à cette occasion, une radiographie du crâne a été pratiquée qui montrait l'absence de toute calcification intra-crânienne ; le fond d'oeil était normal. En outre, l'enfant a présenté en 1971 une perte de connaissance unique et, enfin, depuis plus de 6 mois, elle a des absences de type temporal très brèves, durant quelques secondes, avec le regard fixe et arrêt de l'activité. Ces absences sont de plus en plus fréquentes.

A son entrée dans le Service, l'examen neurologique est normal ; il n'y a pas de syndrome d'hypertension intra-crânienne, ni clinique, ni ophtalmologique.



Figure N° 1
Radiographie du crâne sans préparation (face)
montrant la soufflure de l'écaïlle temporale.

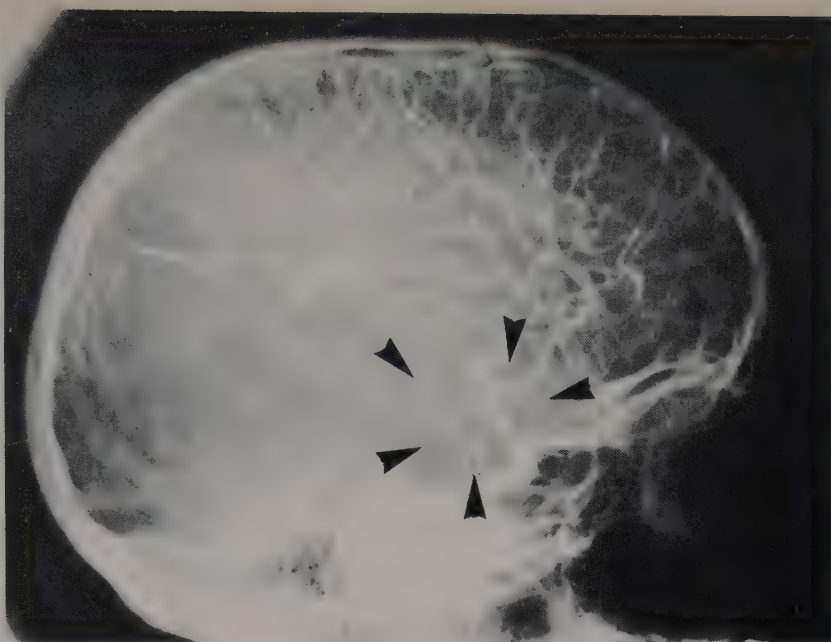


Figure N° 2
Artériographie carotidienne gauche (profil)
temps artériel : soulèvement de l'axe sylvien.
Semis de calcifications temporales antérieures.

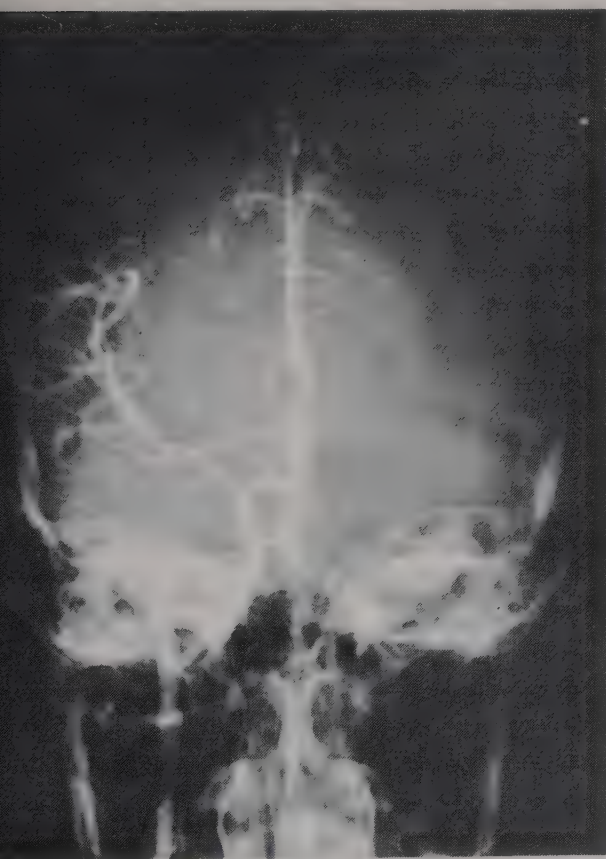


Figure N° 3
Artériographie carotidienne gauche (face)
Soulèvement du segment initial de l'artère sylvienne.

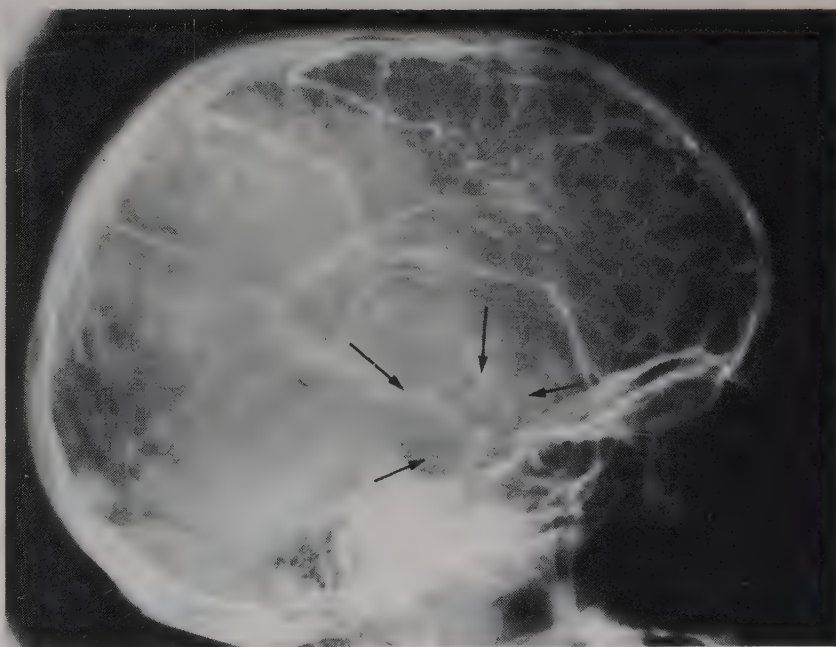


Figure N° 4
Artériographie carotidienne gauche (profil)
temps veineux : soulèvement du cintre sylvien.
Noter le caractère sinueux de la veine basilaire
interne.

La radiographie simple du crâne montre un semis de calcifications de la région temporale antérieure gauche associé à une soufflure de l'écaille temporale. (Figure 1).

Un nouvel électro-encéphalogramme fait le 18 Septembre 1974 montre "d'abondants signes épileptomorphes sur la région temporale gauche, se généralisant parfois surtout sous l'influence de l'hyperpnée, et photosensibles. Il existe aussi sur la région temporale gauche une activité lente pouvant être la traduction d'une souffrance cérébrale localisée". (Docteur DAMEY - Professeur Agrégé POTTIER) (Figure 7).

La gammagraphie cérébrale met en évidence "une hyperactivité dans la région temporale gauche ; l'exploration dynamique (cinégammagraphie) permet de conclure qu'il ne s'agit pas d'un foyer vasculaire". (Professeur FERNANDEZ).

L'artériographie carotidienne gauche (Professeur Agrégé DENISET) montre une volumineuse néoformation du pôle temporal mais pas de néo-vaisseaux (Figures 2 et 3). A noter toutefois l'injection précoce de la veine basilaire qui a un aspect tortueux (Figure 4).

L'intervention est pratiquée le 19 Septembre 1974 (Professeur Agrégé HOUTTEVILLE).

Compte-rendu opératoire :

"Scalp en arbalète fronto-temporal gauche. Taille d'un volet affleurant la base. Ouverture des cellules mastoïdiennes haut situées et colmatage par de la cire iodée. A l'ouverture de la dure-mère, le cerveau n'est pas tendu, mais la face profonde de la dure-mère contracte des adhérences avec la face externe de la néoformation. Ces brides sont progressivement sectionnées. La tumeur est largement extériorisée, infiltrant tout ce pôle temporal. Elle est de couleur verdâtre et d'aspect gélatineux. On en fait progressivement le tour,

ce qui ne pose pas de problème très difficile étant donné son caractère bien limité. Les concrétions calcaires apparaissent sous la forme de petites masses de couleur violette. La tumeur est enlevée en masse. Elle s'appuyait en dedans sur la carotide interne qui est dénudée sur tout son trajet et le premier centimètre de l'artère sylvienne. Elle adhéraît à la fosse temporale mais de façon assez lâche. Le pourtour de la zone tumorale est également de couleur verdâtre, mais il ne semble pas toutefois s'agir d'une extension de la tumeur, celle-ci ayant un plan de clivage très net. On en prélève toutefois un fragment pour examen anatomo-pathologique séparé. Pas de problème particulier d'hémostase. Suture étanche de la dure-mère. Fermeture sur un drain extradural".

L'examen anatomo-pathologique (Figures 5 et 6) (Professeur Agrégé LECHEVALIER) montre qu' "il s'agit d'un cavernome calcifié : la "tumeur" est faite de cloisons de tissu conjonctif très épaisses à certains endroits, dessinant des cavités arrondies remplies de globules rouges.

Les travées conjonctives se colorent en bleu intense au MASSON ; elles constituent à certains endroits des "mottes" épaisses. Les cavités ainsi délimitées ne semblent pas tapissées par un endothélium de revêtement ; par contre la paroi interne de ces cavités est bordée de globules rouges. Les "mottes" formées par certaines travées semblent avoir une structure grossièrement lamellaire ou stratifiée ; certaines contiennent du calcium, d'autres des pigments ferriques, d'autres encore sont beaucoup plus claires et d'aspect hyalin ; certaines sont le siège d'une hémorragie.

Quelques cavités sont thrombosées ; à l'intersection de plusieurs travées, on note la présence de tissu lâche contenant de nombreuses micro-cavités remplies de globules rouges entourés de quelques lymphocytes.

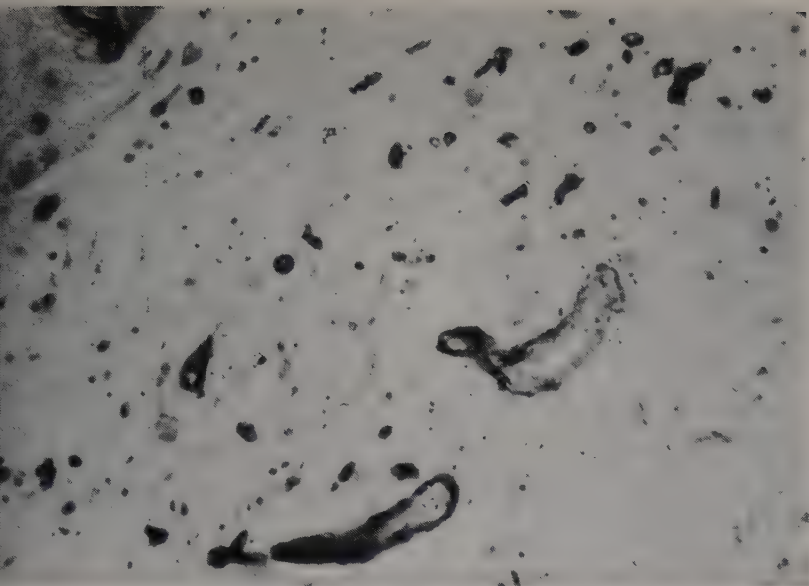


Figure N° 5
Coloration Hématéine-Eosine (gr x 75)
Cortex cérébral au voisinage du cavernome
Incrustation calcique des artérioles ; gliose astrocytaire
Dépôts calciques épars.

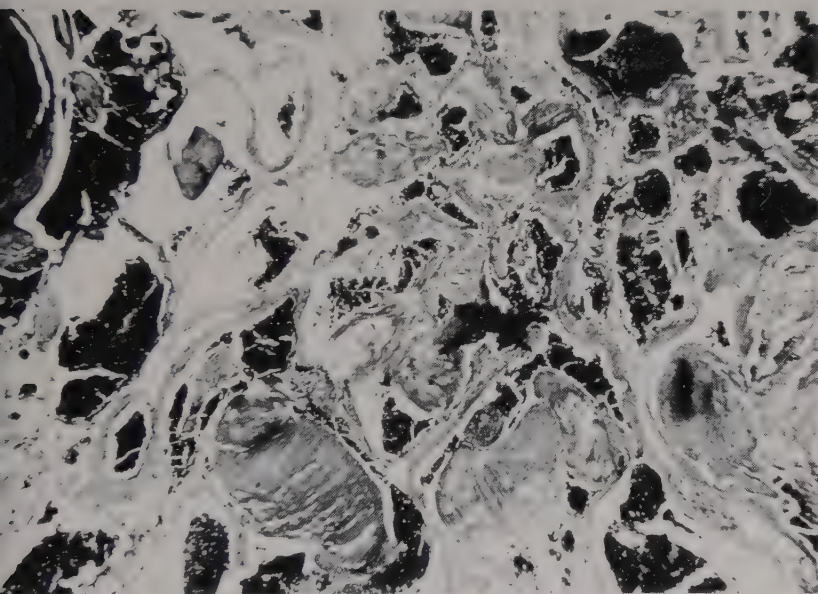


Figure N° 6
Coloration MASSON (gr x 75)
Structure microscopique du cavernome montrant
les cloisons conjonctives épaissies et les cavités
contenant des hématies.

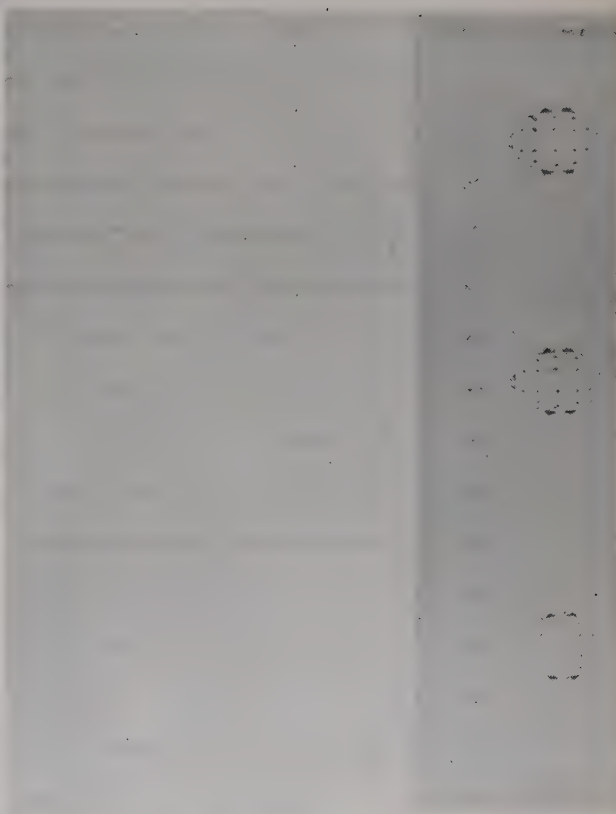


Figure N° 7
Enregistrement EEG du 18-9-74 montrant de
nombreuses anomalies de type comitial.
(pointes amples, pointes ondes, ondes aiguës et
ondes lentes) au niveau de la région temporale
gauche.

Le cortex au voisinage de la "tumeur" contient de très nombreuses calcifications, soit isolées, soit autour des vaisseaux ; il contient en outre de petites hémorragies et une gliose astrocytaire. Les limites entre la tumeur et celle du cortex sont bien marquées.

La présence de "mottes" conjonctives au sein des travées soulève le problème de leur origine ; s'agit-il d'une dégénérescence des travées ou s'agit-il d'une réaction thrombotique : il semble qu'il s'agisse d'un processus de sédimentation en rapport avec le ralentissement circulatoire responsable de l'aspect vaguement stratifié (comparable à une sédimentation géologique).

La tumeur semble recouverte de leptoméninge où l'on voit des dépôts ferriques, des macrophages, quelques lymphocytes."

- oOo -

CHAPITRE II

ETUDE ANATOMO-PATHOLOGIQUE

A - PLACE DU CAVERNOME PARMI LES MALFORMATIONS VASCULAIRES CEREBRALES.

Le cavernome s'intègre dans le cadre général des malformations vasculaires du système nerveux qui ont fait l'objet de plusieurs classifications.

1 - CLASSIFICATION DE VIRCHOW (1863)

Cet auteur distingue :

a) Les angiomes racémeux

formés d'un enchevêtrement de vaisseaux, séparés par du tissu nerveux ou glial :

- de type capillaire : télangiectasies,
- de type artériel : angiomes racémeux artériel,
- de type veineux : angiomes racémeux veineux,
- de type artérioveineux : anévrysmes artérioveineux.

b) Les cavernomes

formés d'amas de cavités vasculaires séparées par des travées minces, étroitement juxtaposées, sans interposition de tissu nerveux et dont la paroi n'appartient pas à une seule lumière vasculaire.

2 - CLASSIFICATION DE CUSHING et BAILEY (1928)

a) Les malformations vasculaires

- télangiectasies : formées de capillaires,
- les angiomes veineux : formés de veines,
- les angiomes artériels : lésions composées de vaisseaux de type artériel ou veineux.

b) Les hémangioblastomes ou angioréticulomes

Cette classification isole les "tumeurs vasculaires". Il est à noter que le cavernome n'est pas strictement individualisé ; ces auteurs l'ont apparenté aux hémangioblastomes et ils considèrent le cavernome comme une forme histologique particulière des hémangioblastomes.

3 - CLASSIFICATION DE BERGSTRAND (1936) REPRISE ET SIMPLIFIEE PAR MANUELIDIS (1950)

Elle a été adoptée par de nombreux auteurs et comprend quatre groupes :

a) Les angiomes caverneux

b) Les angiomes racémeux

- télangiectasies,
- angiomes veineux
allant de la simple varice aux angiomes plexiformes,
- l'anévrysme artério-veineux.

c) L'hémangioblastome ou angioréticulome

d) Angiogliome (ROUSSY - OBERLING)

Le syndrome de STURGE-WEBER appartient soit aux téléangiectasies, soit aux cavernomes. Les angiomes racémeux artériels n'entrent plus dans la classification car aucun cas, selon lui, n'a pu être démontré.

4 - POINTS PARTICULIERS

- PENFIELD et WARD (1948) ont isolé "l'hémangiome calcifiant épileptogène" qu'ils ne font pas entrer dans la classification habituelle des hémangiomes ; ils l'individualisent comme une nouvelle forme anatomo-pathologique de l'angiomatose caverneuse. Ce serait un angiome prédisposé à un type particulier de calcification dégénérative. PENFIELD admettait que ces "hémangiomes calcifiants épileptogènes" siégeaient surtout dans le lobe temporal.
- GIRARD et DEVIC (1953), rappelant les particularités cliniques et la structure histologique de ces malformations, envisagèrent simultanément les cavernomes et les téléangiectasies.
- Dorothy RUSSEL (1963) retient la classification de CUSHING et BAILEY auquel elle ajoute un groupe séparé : les angiomes caverneux ou cavernomes. Elle fait une distinction essentielle entre les vraies tumeurs ("angioblastomes") et les malformations angiomateuses ("hamartomes"). Cette distinction repose sur le caractère du tissu interstitiel : les vraies tumeurs présentent des fibres de réticuline et des cellules réticulaires souvent en surcharge lipidique entre les innombrables lacunes capillaires.

B - LE CAVERNOME : ASPECTS MACRO et MICROSCOPIQUES

1 - ASPECT MACROSCOPIQUE

De forme arrondie ou plus ou moins ovalaire, parfois polylobé, il est assez bien limité du parenchyme avoisinant.

D'aspect hémorragique, sa couleur est lie de vin ou brun noirâtre.

Sa taille est très variable : de quelques millimètres à plusieurs centimètres.

La lésion présente parfois de nombreuses calcifications ; dans notre observation, celles-ci apparaissaient sous forme de petites masses de couleur violette.

A la coupe, le cavernome apparaît sous forme d'un aggloméré de cavités de volume variable, quelques-unes très petites, d'autres pouvant aller jusqu'au volume d'une petite noix.

Ces formations sont très rapprochées les unes des autres, et leur consistance est d'autant plus solide qu'elles sont plus grandes.

Elles sont pleines d'une masse pateuse de sang coagulé qui peut être facilement enlevé, laissant l'aspect de grosses cavernes à parois irrégulières et anfractueuses. (FURTADO - MARQUES - de CARVALHO).

Notre observation confirme ces données : les parois des cavités du cavernome sont d'aspect et de texture gélatineuse.

2 - ASPECT MICROSCOPIQUE

Le cavernome a une structure originale formée de la juxtaposition de cavités vasculaires.

La forme des cavités est variable, arrondie, ovalaire. "La taille des cavités est inégale d'un point à un autre de la tumeur. Ici elles sont très petites, dépassant à peine la taille d'un capillaire, là elles sont énormes, visibles à l'oeil nu, grosses comme le pouce." (PLUVINAGE, 1948).

Les travées séparant les cavités sont arrondies ou aplaties, minces ou épaisses, renforcées aux points de confluence de plusieurs cloisons.

Les parois n'appartiennent jamais à une seule cavité mais elles sont mitoyennes à deux ou plusieurs cavités juxtaposées, de sorte qu'il n'y a pas de tissu étranger, en particulier nerveux, à la "tumeur" interposé entre les cavités.

Cette paroi est constituée par un endothélium aplati, doublé d'une lame conjonctive essentiellement collagène. Elle ne présente aucune structure différenciée artérielle ou veineuse ; il n'y a pas de fibres élastiques, de fibres musculaires, de nodule léiomyomateux, même de petite dimension.

L'endothélium est en général détruit par la formation de thrombus, et les altérations vont jusqu'aux couches les plus intérieures de la tunique moyenne qu'on trouve dissociées et infiltrées par beaucoup de corps granuleux, chargés de pigments hématiques, à différentes phases d'évolution. (FURTADO - MARQUES - de CARVALHO - 1951).

Le contenu des cavités est formé essentiellement par des globules rouges. On trouve fréquemment de nombreux leucocytes au contact des parois, et l'on interprète généralement cet aspect comme une preuve du ralentissement du courant sanguin à l'intérieur de la "tumeur", mais il n'y a pas d'hématies nucléées, ni de polyglobulie comme dans l'hémangioblastome. (GIRARD - 1969).

Des thromboses intra-cavitaires sont souvent observées, soit récentes (thrombus blanc, amas plaquettaire, coagulum cruorique) soit anciennes (organisées). Ces thromboses intra-cavernomateuses reflètent la stagnation du sang dans les cavités malformées.

La périphérie du cavernome est d'aspect variable : tantôt bien limitée par une coque fibreuse (SCHNEIDER et LISS - 1957), le traitement chirurgical en est alors plus aisé ; tantôt au contraire, il existe des prolongements vasculaires périphériques à l'intérieur du parenchyme nerveux voisin : il est banal de voir de véritables canaux capillaires dilatés, d'aspect télangiectasique, à la périphérie du cavernome. Pour Dorothy RUSSEL (1963) les cavernomes sont bien limités.

Les calcifications, tantôt limitées à quelques calcosphérites dans la paroi des vaisseaux anormaux, tantôt plus étendues, réalisent au maximum le "cavernome calcifié" (caractérisé par la présence dans le tissu conjonctif interstitiel de plages calcifiées importantes).

Les ossifications ne sont pas exceptionnelles, composées de lamelles osseuses métaplasiques parfaitement constituées, englobant des espaces conjonctifs "pseudo-médullaires" oedémateux ou fibreux souvent avasculaires ou pourvus de rares capillaires.

3 - LE CAVERNOME SE DIFFERENCIE DES TELANGIECTASIES, DES ANEVRYSMES ARTERIO-VEINEUX ET DES HEMANGIOBLASTOMES

a) TELANGIECTASIES

Cette distinction n'est pas toujours facile car l'association des deux types de malformations est possible.

De plus, en certains points, les télangiectasies peuvent être confluentes et réaliser des plages d'allure cavernomateuse, donnant "l'impression que le cavernome s'est développé par suite de la confluence des télangiectasies" (PLUVINAGE - 1948) mais, fait capital pour le diagnostic différentiel, elles restent séparées les unes des autres, au moins par une mince couche de parenchyme nerveux gliosé.

Histologiquement, les télangiectasies sont des "lésions dans lesquelles existent encore des capillaires, le plus souvent fortement dilatés" (VIRCHOW).

Ces deux types de malformations ont été étudiés ensemble car de nombreux points leur sont communs :

- l'allure dysplasique simple, sans blastème prolifératif qui signe, en principe, leur nature non tumorale,
- la simplicité de leur paroi, essentiellement endothéliale, sans différenciation artérielle ni veineuse.
- la lenteur de l'hémodynamique des courants sanguins qui les parcourent (responsable de leur non imprégnation sur les angiographies).

Cette conception rangeant sous la même rubrique télangiectasies et cavernomes (rapportée par CHATELAIN dans sa thèse - 1968) repose sur les travaux de BERGSTRAND (1936), de PLUVINAGE (1945) de D. LOUIS-BAR et VAN BOGAERT (1950), de MANUELIDIS (1950) et GIRARD (1953).

En 1974, LAINE a repris l'hypothèse de PLUVINAGE. "Les télangiectasies peuvent confluer et, par atrophie du tissu cérébral, aboutir à un aspect de cavernome. D'autre part, autour des cavernomes, des aspects télangiectasiques peuvent exister."

b) ANEVRYSMES ARTERIO-VEINEUX

Dans ceux-ci, les troncs vasculaires demeurent indépendants les uns des autres, quoiqu'ils soient souvent mélangés et entrelacés de façon inextricable, et sont séparés par du parenchyme cérébral normal ou habituellement gliosé (BERGSTRAND).

Il peut cependant arriver, surtout au centre de la "tumeur" que les vaisseaux soient confluent, et qu'il soit impossible de mettre en évidence des restes de parenchyme entre eux. Même dans ces cas, la nature de la paroi vasculaire permet un diagnostic facile (PLUVINAGE - 1948).

c) HEMANGIOBLASTOMES

Entre les lacunes capillaires siègent des cellules réticulaires.

Les imprégnations argentiques montrent un réseau

de réticuline autour des cavités tumorales. Il ne faut pas confondre le tissu conjonctif fibroblastique interstitiel des cavernomes avec une prolifération réticulaire (Dorothy RUSSEL - 1963).

4 - LESIONS PERI-FOCALES

a) Les anomalies vasculaires :

- des capillaires dilatés sont fréquemment observés à la périphérie des cavernomes (MANUELIDIS - 1950). Par contre lorsque les capillaires très dilatés et nettement télangiectasiques sont trouvés à distance de la lésion, cela pose la question d'une association de cavernome et de télangiectasies (GIRARD - 1969).
- des altérations artériolaires avec épaissement adventitial, avec endartérite oblitérante ou thromboses.
- des artères afférentes et des veines de drainage dilatées, de disposition atypique (GIRARD - 1969). Ce seraient ces veines de drainage dilatées que BOGREN (1970) a individualisées au temps veineux tardif de l'angiographie.

b) Les phénomènes hémorragiques :

"Ce peut être une hémorragie récente, dilacérant le parenchyme cérébral ; très souvent, on observe des surcharges hémossidériniques ou ferrocaltiques intramacrophagiques ou gliales plus ou moins abondantes trouvées en périphérie du cavernome". Selon GIRARD (1969) ils traduisent des phénomènes hémorragiques

répétés et ces aspects sont moins visibles dans les cas demeurés cliniquement latents. La couleur verdâtre de notre cavernome et du cortex avoisinant témoigne probablement de telles hémorragies anciennes.

c) Les autres lésions :

Elles résultent directement de la croissance de la malformation, des hémorragies et de l'ischémie qu'elle entraîne :

- zones de gliose, d'infiltrats, de corps granuleux, d'une réaction inflammatoire.
- altérations neuronales avec spongiose au voisinage des lésions.

5 - SIEGE DES CAVERNOMES

Les hémisphères cérébraux sont le plus souvent touchés ; vient ensuite le Pont (D. RUSSEL - 1963).

Les cavernomes sont volontiers multiples et éventuellement associés à des télangiectasies.

Sur les 108 cas de la littérature dont la localisation est précisée :

a) Le cavernome est unique dans 68 observations

- hémisphérique (51 cas),
- siégeant dans la protubérance et les noyaux gris centraux (12 cas),
- dans le cervelet (5 cas).

b) De multiples localisations cérébrales existent dans 27 observations

- de type histologique semblable dans 22 cas,
- de type histologique différent (télangiectasies) dans 5 cas.

c) L'association du cavernome avec d'autres malformations disséminées dans l'organisme est retrouvée dans 13 observations.

Association avec des malformations vasculaires dans 10 cas.

- OHLAMACHER (1899)
Cavernome limbique gauche, du thalamus gauche et de la moëlle cervicale,
- VOLLAND (1912)
C. frontaux droit et gauche et angiomes de l'avant-bras gauche,
- FEDOROFF (1925)
C. multiples cérébraux et de la rate et des reins,
- KUFS (1928)
C. multiples cérébraux et du foie - naevis vasculaires de la face et du cou,
- RUSSEL (1931)
C. multiples et cavité kystique surrénalienne et rénale. Télangiectasies de la médullaire du rein,
- RUSSEL (1931)
C. cérébral et télangiectasies cutanées de la fesse,
- WOOD (1954)
C. multiples et de la peau, du rein et du coeur,
- ASENSO et UBERALL (1957)
C. occipital gauche et méningiome angioblastique,

- SCHNEIDER et LISS (1958)
C. cérébral et fibro-hémangiome du tibia gauche,,
- FISCHER (1961)
C. cérébral et cutané et hépatique.

L'association du cavernome avec des lésions qui n'ont rien à voir avec des lésions vasculaires est notée dans 3 cas :

- VAN BOGAERT (1939)
C. du striatum et -reins en fer à cheval,
-double uretère,
-kyste hépatique et rénal.
- PLUVINAGE (1945)
C. du front et kyste cérébelleux droit,
- VIKTOROVA (1964)
C. cérébral et coarctation de l'aorte et persistance du thymus.

6 - FORMES FAMILIALES

L'existence de cavernomes du système nerveux central dans les familles de sujets porteurs de telles lésions est exceptionnelle.

La littérature mentionne quelques cas rares non confirmés anatomiquement.

Seul CLARK (1970) rapporte les deux seules observations de cas familiaux confirmés par l'anatomo-pathologiste. Ces cas indiquent clairement que les cavernomes (eux-mêmes rares) sont exceptionnellement familiaux.

Il s'agit du père (décédé en 1945) qui présentait des cavernomes cérébraux multiples, et de sa fille (décédée en 1969) qui avait un cavernome du lobe temporal droit avec hémorragie récente.

- oOo -

CHAPITRE III

ORIGINE ET EVOLUTIVITE DU CAVERNOME

Depuis qu'il a été décrit, le cavernome pose le problème de savoir s'il est une véritable tumeur ou une malformation vasculaire.

1 - EMBRYOLOGIE DU SYSTEME VASCULAIRE CEREBRAL

STREETER (1918) et PADGET (1948) ont étudié ce problème repris par BRION (1962).

1er STADE : Elaboration d'un plexus vasculaire. Les cellules angioblastiques se différencient à partir du mésoderme, prolifèrent et forment des masses syncytiales. Elles se disposent à la périphérie pour former un revêtement syncytial entraînant la formation d'un système lacunaire.

2ème STADE : Résolution de ce plexus en vaisseaux se composant d'un simple endothélium non différencié. Leurs connexions permettent de les reconnaître : artères, veines, capillaires.

3ème STADE : Le mésoderme vasculaire primitif va se diviser en trois circulations superposées du fait du développement des méninges et du crâne

osseux : superficielle, durale, piaie.

Les circulations artérielles droite et gauche s'individualisent du fait de la séparation des hémisphères cérébraux.

4ème STADE: Ebauche des dispositifs des troncs vasculaires sous forme de trois plexus : antérieur, moyen et postérieur.

5ème STADE: Les modifications histologiques se complètent pour donner aux vaisseaux leur aspect adulte définitif.

2 - EMBRYOLOGIE PATHOLOGIQUE

Une perturbation du 2ème stade au moment de la différenciation des artères, veines et capillaires pourra donner le cavernome.

Un trouble survenant au 3ème stade expliquerait la survenue de malformations type cavernome mais aussi leur association possible avec des anomalies vasculaires durales et superficielles.

Mais si la localisation du cavernome coïncide souvent, mais pas toujours, avec celle des zones fragiles embryonnaires, l'association fréquente d'anomalies vasculaires ou non des viscères oblige à faire intervenir une cause plus générale dont l'agent causal reste inconnu.

3 - LE CAVERNOME : MALFORMATION VASCULAIRE OU TUMEUR CEREBRALE ?

GIRARD, TOMMASI et CHATELAIN (1969) pensent que les divergences d'interprétation quant à la place exacte des cavernomes sont le reflet d'une certaine incertitude de

la définition précise du concept de "tumeur" et de "blastome" : très large macroscopiquement, cette définition repose histologiquement sur la capacité prolifératrice autonome et indéfinie de la lésion par elle-même et sur l'existence éventuellement d'un blastome prolifératif, créant un néo-tissu évoluant par lui-même. Cette capacité autonome et "intrinsèque" d'accroissement prolifératif (par exemple celle des angioréticulomes) doit être distinguée des accroissements volumétriques secondaires et "extrinsèques" ; selon BRION (1962) les angio- mes n'évoluent pas comme des tumeurs ; ils suivent l'accroissement normal des vaisseaux de l'organisme et les augmentations anormales de volume qui s'y produisent sont sous la dépendance de l'épaississement des vaisseaux constitutants et la survenue de phénomènes purement mécaniques ("extrinsèques") : hémorragies, thromboses, à-coups brusques d'hypertension artérielle, stase vasculaire, inflammation.

La structure lamellaire des "mottes" conjonctives formées par certaines travées du cavernome de notre observation semble due à un processus de sédimentation en rapport avec le ralentissement circulatoire. Ce processus "extrinsèque" expliquerait l'augmentation de volume du cavernome (même s'il n'est pas le seul phénomène responsable). Cette structure lamellaire est aussi retrouvée par RUNNELS (1969).

a) Arguments en faveur de la nature blastomateuse des cavernomes

Rapports avec les hémangioblastomes

CUSHING et BAILEY (1928) ont soulevé le problème de la parenté de certains hémangioblastomes et des cavernomes. Dans les hémangioblastomes, certaines parties de la tumeur ont un aspect caverneux typique,

alors que d'autres sont faites de cordons de cellules réticulaires enserrant des capillaires de petite taille. On peut se demander si dans certains cas, la prolifération des cellules réticulaires ne passe pas au second plan, celle des cellules endothéliales devenant prépondérante.

PLUVINAGE (1948) pense qu'il est théoriquement possible que dans les tumeurs réticulo-endothéliales, les cellules puissent évoluer soit dans le sens réticulaire, soit dans le sens purement endothélial, avec comme aboutissant ultime un angiome caverneux. Cet auteur a eu l'occasion de rencontrer chez le même sujet un angioblastome du cervelet et un foyer de télangectasies du lobe temporal.

D. RUSSEL (1942) et Madame LOUIS BAR ont également montré la fréquence du tissu réticulé entre les mailles d'un cavernome. Mais dans ces cas, il ne s'agit pas de prolifération vraie et d'autre part, le diagnostic de cavernome ne répond plus aux critères histologiques.

Capacité prolifératrice vraie et autonome des cavernomes

Madame LOUIS BAR (1946) souligne le potentiel "blastomateux" élevé de l'angiomatose caverneuse qui peut évoluer vers deux types, soit ne faisant qu'ébaucher une évolution angio-réticulée, soit évoluant dans le sens d'un angio-réticulome typique.

VAN BOGAERT (1964) admet que les formations vasculaires n'y subissent pas seulement des modifications de forme et de constitution cellulaire ; elles montrent des potentialités prolifératrices, réalisant des états progressifs qui les rapprochent des vrais néoplasmes.

b) Arguments en faveur de la nature malformative des cavernomes

Arguments histologiques

- Les critères histologiques des cavernomes contribuent à séparer ces malformations du groupe des tumeurs vasculaires (ceci est admis par tous les auteurs).
- Elles ne produisent pas de métastases.
- Elles ne détruisent pas le parenchyme nerveux.

Leur multiplicité dans le système nerveux

L'origine dysontogénique permet d'expliquer que ces malformations finissent par s'associer à d'autres manifestations dysgénétiques cérébrales ou extra-cérébrales (exemples : association cavernome - télangiectasies qui est fréquente ; association cavernome - anomalies artérielles ou veineuses). PLUVINAGE (1948) rapporte un cas de tumeur du noyau caudé, faisant saillie dans le ventricule, et qui histologiquement présente une structure télangiectasique et caverneuse, alors qu'ailleurs on y rencontre des parois veineuses indiscutables. Il en conclut que "puisque'il est possible d'observer divers types de malformations vasculaires associés, ces aspects correspondent à des périodes de début différentes au cours du développement embryonnaire : l'anomalie qui en résultera sera d'autant plus importante que le trouble surviendra à une période de différenciation plus avancée dans l'organogenèse."

- c) D. RUSSEL, adoptant une position intermédiaire, range ces malformations dans le groupe des hamartomes vasculaires, en les opposant aux hémangioblastomes. Elle entend par là des "anomalies congénitales qui bien qu'elles ne soient pas de vraies tumeurs, ressemblent à des tumeurs dans leurs expressions clinique et macroscopique" : le cavernome est une malformation congénitale ayant gardé des potentialités évolutives (BRION - 1962).

Ce terme d'hamartome ne doit être utilisé que pour des tumeurs (au sens macroscopique) d'origine malformative, résultant d'un trouble loco-régional de développement, et non d'une prolifération acquise apparue chez l'adulte.

Notre observation nous invite à penser que le cavernome est doué d'évolutivité, même s'il ne s'agit pas, à proprement parler, d'une tumeur.

Nous pouvons ainsi constater, grâce à la comparaison avec les radiographies du crâne faites 9 ans auparavant, que sont apparues des calcifications et surtout une soufflure de l'écaille temporale telle qu'on l'observe dans les processus expansifs lents de l'enfance. La survenue récente des crises comitiales est également en cette faveur.

Nous pouvons donc dire que ce cavernome a subi des modifications certaines : calcifications, expansion elle-même peut-être liée à l'existence d'hémorragies intra-tumorales ayant laissé pour traces la coloration verdâtre.

Il y a donc eu des modifications "extrinsèques" (GIRARD) que FURTADO a été le premier à évoquer et

parmi lesquelles il rangeait la thrombose, hypothèse que nous ne sommes pas en mesure de vérifier mais à laquelle cet auteur attachait une grande importance dans l'accroissement de volume du cavernome : le thrombus induit au niveau des parois cavitaires des phénomènes de dégénérescence calcaire et hyaline qui seraient responsables de la fragilité des parois, favorisant ainsi la survenue d'hémorragies.

- oOo -

CHAPITRE IV

ETUDE CLINIQUE

Pour tenter de dégager les principales formes cliniques réalisées par le cavernome, nous avons repris les cas publiés dans la littérature comme l'a fait CHATELAIN (1968) auquel nous empruntons le tableau suivant que nous complétons avec les observations plus récentes.

N°	Année et Auteur	Sexe et Age	Age du début des signes clin.	Signes cliniques	Localisation
1	1854 LUSCHKA	F 40		Découverte d'autopsie	Lobe ant. de l'hémis. gau. avec calcification
2	1890 BREMER et CARSON	M 23		Paralysie spastique. Epilepsie	Rolandique droit
3	1896 ROSSOLIMO	M 36		Accès B.J. Parésie du membre inf. droit. Stade papillaire.	Lobule paracentral gauche
4	1897 BRUNS	M 25	début aigu	Epilepsie B.J. avec paresthésie	Frontal gauche
5	1898 OLIVER et WILLIAMSON	F 23		Epilepsie Hémiparésie droite	Frontal gauche
6	1899 BREMER D'ANTONA	M 20		Epilepsie débutant par le pouce	Frontal

N°	Année et Auteur	Sexe et Age	Age du début des signes clin.	Signes cliniques	Localisation
7	1899 BERGMANN	M 44	32 ans	Accès épilepti- forme	Frontal gauche
8	1899 OHLAMACHER	M 48		Epilepsie	Multiple + moëlle cervicale
9	1900 STRUPPLER	F 48		Accès épilepti. Hémi-parésie dr.	Extrémité sup. du sillon de Rolando gauche avec calci- fications
10	1900 STRUPPLER			Convulsions géné- ralisées fréquen- tes	Frontal gauche
11	1903 CREITE	F 21	2 ans	Crises épilepti- ques	Multiple. Télan- giectasies du pont
12	1904 ENGELHART	M 26		Accès épileptiques Hémiplégie gauche	Hémisphère droit avec calcifications
13	1906 SCHWEYER	M 23	12 ans	Crises d'épilepsie à droite	Fronto pariétal g. avec calcifications
14	1907 NAMBU	M		Coma terminal	Pont
15	1910 ASTWAZATUROW	F 35		Crises tonico- cloniques. Syndro- me méningitique	Fronto-pariétal avec calcifications
16	1911 ASTWAZATUROW	F 23	10 ans	Epilepsie	Temporal droit avec calcifications
17	1912 SCHWEYER	M 23	12 ans	Accès épilepti. de l'hémicorps droit se généra- lisant	Frontal gauche avec calcifications
18	1912 VOLLAND	F 26	3 ans	Epilepsie à par- tir de 12ans. Hé- miplégie à l'âge de 3 ans.	Frontaux D. et G. avec angiomes de l'avant-bras G.
19	1913 POWERS	F	44 ans $\frac{1}{2}$	Crises épilepti- ques	Frontaux
20	1914 MATTAUSCHEK	M 23	21 ans	Céphalées. Hémiplé- gie. Epilepsie. Oe- dème papillaire	Multiples

N°	Année et Auteur	Sexe et Age	Age du début des signes clin.	Signes cliniques	Localisation
21	1918 OBERNDORFERT	F 17		Découverte d'autopsie	Hémisphériques multiples
22	1923 HERMAN	F 40	30 ans	Crises d'épilepsie	Couronne rayonnante
23	1924 STIEF	M 22		Etat confusionnel	Multiples
24	1925 FEDOROFF	F 23	18 ans	Céphalées. Début d'atrophie optique droite	Multiples + rate et reins
25	1925 TOPHOFF	M 29		Hémi-parésie spastique	Noyaux de la base
26	1927 PINEAS	F 18	début aigu	Syndrome pseudo-bulbaire. Syndrome cérébelleux	Multiples avec calcifications
27	1927 BERGER	M 25		Hémiplégie gauche transitoire	Multiples
28	1927 BERGER	M		Epilepsie. Paresthésies	Frontal droit
29	1927 OLIVECRONA.			Signes cérébelleux	Vermien
30	1928 VERHAART	M 57		Accès épileptiques et démence	Opércule rolandique D. avec calcification
31	1928 KUFS	M 81		Démence sénile	Multiples + foie + naevis vasculaires de la face et du cou
32	1928 GAETANI	M 50		Découverte d'autopsie	Noyau lenticulaire
33	1929 BABONNEIX	F 45		Epilepsie B.J. Hémi-parésie D. H.I.C.	Pariétal droit avec calcifications
34	1930 SEHMISCH	F 73		Découverte d'autopsie	Cervelet avec calcifications
35	1931 SWEASEY-POWERS	F 45	44 ans $\frac{1}{2}$	Crises d'épilepsie	Frontal gauche

N°	Année et Auteur	Sexe et Age	Age du début des signes clin.	Signes cliniques	Localisation
36	1931 RUSSEL			Rapporte 7 cas dont 2 présentaient des lésions associées : - multiples + cavité kystique sur-rénalienne et rénale. Télangiectasies de la médullaire du rein. - cerveau + télangiectasies cutanées de la fesse	
43	1932 HECHST	M 44		Céphalées.Troubles visuels	Multiples
44	1933 LINDE	F 27		H.I.C. Syndrome pyramidal bilaté.	Multiples
45	1934 RAPPAPORT	M 40		H.I.C. Adiadicocinésie	Cérébelleux D.
46	1936 BERGSTRAND	M 53		Mort subite	Hémisphérique
47	1936 BERGSTRAND	M 29		Crises d'épilepsie depuis plusieurs années	Frontaux droits
48	1937 COURVILLE	M 70		Confusion mentale	Pont
49	1938 ZELDENRUST	F 29		Céphalées.Vomissements. Hémiplegie gauche	Multiples avec calcifications
50	1938 SJOVALL	F 56		Epilepsie B.J. Hémiplegie droite	Forme de transition entre cavernome et télangiectasie du pont
51	1939 VAN BOGAERT	F 66	64 ans ½	Hallucinations mouvements choréiques	Striatum + reins en fer à cheval. Double uretère. Kyste rénal et hépatique
52	1940 NORTHFIELD	F 52		Céphalées Crises comitiales	
53	1940 DYNKIEWICZ	F 33	23 ans	Epilepsie B.J.	Frontal
54	1941 FARAGO	F 30		Accouchement difficile.Crises tonico-cloniques	Occipital droit

N°	Année et Auteur	Age et Sexe	Age du début des signes clin.	Signes cliniques	Localisation
55	1945 NORAN	F 36		Epilepsie B.J.	Multiples
56	1945 NORAN	M 62		Epilepsie B.J. Hémi-parésie	Fronto-temporal gauche
57	1945 NORAN	M 10		H.I.C. Somnolence Polyurie. Obésité. Perte de mémoire.	Hypothalamus
58	1945 PLUVINAGE	F 37		Paralysie du III G. Hémi-parésie droite	Tronc cérébral
59	1945 PLUVINAGE	F 25		Syndrome de la fosse postérieure. Syndrome cérébelleux droit	Pont + kyste cérébelleux droit
60	1946 HAWKINS	F 18		Céphalées. Coma. F.O. normal	Cérébelleux droit
61	1946 HAWKINS	M 19		Céphalées. Coma. F.O. normal	Pariétal gauche
62	1946 LOUIS BAR	M 21	17ans	Epilepsie B.J.	Fronto-pariétal gauche
63	1946 LOUIS BAR	M 54	17ans	Epilepsie généralisée	Frontal et sylvien D. avec calcifications
64	1946 LOUIS BAR	M 21	18ans	Epilepsie. Syndrome parkinsonien. Céphalées	Thalamique + télangiectasies multiples
65	1949 KAUFMANN	M 24		Epilepsie	Pont
66	1950 MANUELIDIS	M 24		Hémiplégie droite	Pont avec calcifications
67	1950 MANUELIDIS	M 70		Découverte d'autopsie	Noyau caudé gauche
68	1950 MANUELIDIS	F 49		Syndrome pseudo-bulbaire	Calotte du pont
69	1950 MANUELIDIS	F 23	12ans	Crises d'épilepsie	Région post-centrale avec calcifications

N°	Année et Auteur	Sexe et Age	age du début des signes clin.	Signes cliniques	Localisation
70	1950 MANUELIDIS	F 32		Découverte d'autopsie	Temporal droit avec calcifications
71	1950 MANUELIDIS	F 57	27ans	Epilepsie	Insula. Pallidum avec calcifications
72	1950 MANUELIDIS	F 57		Découverte d'autopsie	Pont. Putamen avec calcifications
73	1950 MANUELIDIS	F 83		Démence sénile	Frontal droit
74	1950 WILLIAMS	F 54		Découverte d'autopsie	Frontal droit avec ossifications
75	1950 GROTTS	F 2		Troubles neuro-végétatifs du tronc après chute	Pont
76	1950 BODIN	F 57		Signes cliniques pauvres	Fond du ventricule latéral
77	1950 BODIN	M 34		Crises cloniques de l'hémicorps G.	Multiples calcifiés
78	1951 DE MORSIER	F 34		Hémi-parésie G. avec P.F. Hémihypo-esthésie G. Douleurs abdominales G. intolérables	Noyaux de la base
79	1951 MARGOLIS	F 36		Découverte d'autopsie	Hippocampique G.
80	1952 KUCSKO	F 53	35ans	Céphalées. Hémi-parésie G. Paraly-sie D. du III, V, VII, IX, X	Pont
81	1953 TEILMANN	M 40	36ans	Paralysie transi-toire du V, VII D. et des VI, VIII, IX bilatéraux	Pont
82	1955 POTTER	F 86		Découverte d'autopsie	Frontal droit
83	1956 BARONTINI	M 39	35ans	Epilepsie généralisée	Temporal G. avec calcifications

N°	Année et Auteur	Sexe et Age	Age du début des signes clin.	Signes cliniques	Localisation
84	1957 FLORIS	M 35	30ans	Hémiparésie D. Céphalées.Vomis- sements	Pont
85	1954 WOOD	F 84		Hémiparésie gauche	Multiples avec calcification + peau, coeur, rein
86	1957 ASENSO et UIBERALL	F 32	début aigu	H.I.C.	Cérébelleux (hémorragie)
87	1957 ASENSO et UIBERALL	M 24	22ans	Hémiplégie D. pro- gressive.H.I.C.	Hémisphère G. (hémorragie)
88	1957 ASENSO et UIBERALL	M 58		Latent clinique- ment	Occipital G. + méningiome angio- blastique
89	1957 ASENSO et UIBERALL	F 45	43ans	H.I.C. Adiadococi- nésie. Déviation de la marche à droite. Troubles fonction- nels du VIII	4è ventricule
90	1958 SCHNEIDER	F 33	32ans	H.I.C. Epilepsie	Temporo-pariétal D. + fibro-hé- mangiome du ti- bia gauche
91	1958 SCHNEIDER	F 33	26ans	H.I.C. Epilepsie	Temporo-pariétal droit
92	1958 SCHNEIDER	F 2½		Monoplégie spasti- que de la jambe G. Crises convulsives	Temporal droit
93	1958 AMICI	M 27		Nystagmus.Parésie du VI, VII G., du V D. Ataxie céré- belleuse	Pont
94	1960 PETIT-DUTAILLIS	F 28		Hémiparésie G. At. teinte des nerfs crâniens. Troubles cérébelleux bila- téraux	Bulbe à G. + télangiectasies cérébelleuses
95	1961 FISCHER	F 49		Céphalées. Hémiparésie droite	Fronto-pariétal G. + cutanés et hépatique

N°	Année et Auteur	Sexe et Age	Age du début des signes clin.	Signes cliniques	Localisation
96	1963 ZIMMERMAN			Tableau évoquant un glioblastome	Pariétal droit
97	1965 BASAURI	M 22		Céphalées. Parésie faciale centrale D. Suspicion de tumeur	Temporal G.
98	1968 GARDE rapporté par CHATELAIN n° 2	M 59	8 ans	Epilepsie Absences	Frontal G. Temporal D.
99	1968 GIRARD rapporté par CHATELAIN n° 4	âge moyen	début brutal	H.I.C.	Tubercules quadrijumeaux
100	1968 CHATELAIN n° 5	F 54	31ans	Absences	Multiples avec calcifications + télangiectasies
101	1968 CHATELAIN n° 6	F 16	16ans	Hémiplégie progressive	Post-rolandique profond. Transition entre cavernome et télangiectasie
102	1968 CHATELAIN n° 8	F 66		Confusion mentale	Pariéto-occipital gauche
103	1970 CLARK, n° 1	M 27	24ans	Céphalées. Vomissements. Perte de connaissance	Multiples
104	1970 CLARK, n° 2	F 28	27ans	Céphalées. Vomissements	Temporal droit calcifié
105	1970 BOGREN, n° 1	M 26	21ans	Céphalées Epilepsie généralisée	Frontal droit
106	1970 BOGREN, n° 2	M 35		Hémiplégie spastique. Céphalées	Pariétal droit Occipital G.
107	1970 BOGREN, n° 3	F 48		Epilepsie généralisée. Céphalées	Fronto-temporal droit
108	1970 BOGREN, n° 4	M 45	24ans	Epilepsie généralisée, débutant à D.	Frontal droit

N°	Année et Auteur	Sexe et Age	Age du début des signes clin.	Signes cliniques	Localisation
109	1969 RUNNELS	M 30	10 ans	Crise motrice B.J. Hémiplégie spastique G. Début à l'âge de 10 ans par hémorragie méningée	Fronto-tempo-droit
110	1971 JONUTIS	M 32	7 ans	Hémianopsie latérale homonyme droite Epilepsie généralisée. Début à l'âge de 7 ans par céphalées	Pariétal G.
111	1971 AOKI	F 14	12 ans	Début à l'âge de 12 ans par trouble du langage et perte de connaissance. Céphalées. Hémiplégie D. Epilepsie généralisée	Fronto-pariétal
112	1972 GLOWACKI J.	F 43	26 ans	Début à 26 ans par crises d'épilepsie Troubles psychiques transitoires	Multiples

L'exposé de ces cas montre que le cavernome est une lésion d'expression clinique variée aux modalités de révélation très différentes :

1) Crises d'épilepsie isolées :	22 %
2) Signes de lésion expansive cérébrale (avec ou sans épilepsie)	32 %
- avec H.I.C. :	14,5 %
- sans H.I.C. :	17,5 %
3) Tableau d'accident vasculaire cérébral :	18 %
4) Tableaux neurologiques complexes :	10 %
5) Découverte fortuite au cours d'une autopsie :	18 %

Sur 98 observations de cavernomes comportant une description anatomique et clinique, 52 cas ont présenté au cours de leur évolution clinique des crises épileptiques.

A - CAVERNOME ET EPILEPSIE

1) LE DEBUT DE LA MALADIE EPILEPTIQUE SE FAIT A DES AGES VARIES :

- à 2 ans chez une femme de 21 ans (n° 11)
c. calcifiés multiples
- à 8 ans chez un homme de 59 ans (n° 98)
c. parasagittal calcifié
- à 10 ans chez une femme de 23 ans (n° 16)
c. temporal calcifié
- à 12 ans chez un homme de 23 ans (n° 13)
c. fronto pariétal calcifié
- à 12 ans chez un homme de 23 ans (n° 17)
c. frontal calcifié
- à 12 ans chez une femme de 23 ans (n° 69)
c. post-central calcifié
- à 12 ans chez une femme de 26 ans (n° 18)
c. multiples

La première crise d'épilepsie est survenue avant l'âge de 12 ans dans 7 observations.

Dans 6 cas sur 7, il s'agissait de cavernomes calcifiés ; dans 1 cas, il s'agit de cavernomes multiples.

Le temps qui s'écoule entre le début de l'épilepsie et la découverte du cavernome s'étale entre 11 et 51 années.

Dans notre observation, il est de 3 années par rapport à une perte de connaissance isolée (sans phénomène comitial associé) et de 6 mois par rapport aux absences de type temporal.

- à 17 ans chez un homme de 21 ans (n° 62)
- à 17 ans chez un homme de 54 ans (n° 63)
c. frontal et sylvien calcifiés
- à 18 ans chez un homme de 21 ans (n° 64)
- à 21 ans chez un homme de 26 ans (n° 105)
- à 23 ans chez une femme de 33 ans (n° 53)
- à 24 ans chez un homme de 27 ans (n° 103)
- à 24 ans chez un homme de 45 ans (n° 108)
- à 26 ans chez une femme de 43 ans (n° 112)
- à 27 ans chez une femme de 57 ans (n° 71)
c. insula et pallidum calcifié
- à 30 ans chez une femme de 40 ans (n° 22)
- à 31 ans chez une femme de 54 ans (n° 100)
c. fronto-temporal calcifié
- à 32 ans chez un homme de 44 ans (n° 7)
- à 35 ans chez un homme de 39 ans (n° 83)
c. temporal calcifié
- à 44 ans chez une femme de 45 ans (n° 19)
- à 44 ans chez une femme de 45 ans (n° 35)

Sur les 50 observations dont le début des signes cliniques est précisé, 22 cas correspondant à des comitialités anciennes et isolées.

La première crise est survenue :

- entre 12 et 21 ans dans 4 cas :
un seul cavernome est calcifié
- entre 21 et 30 ans dans 6 cas :
un seul cavernome est calcifié
- entre 30 et 45 ans dans 5 cas :
deux cavernomes sont calcifiés.

Parmi les 22 cas qui entrent dans le cadre de la maladie épileptique, 10 renferment des calcifications.

Nous constatons que le début de la maladie épileptique est d'autant plus précoce que le cavernome est calcifié. (Sur les 10 cas de cavernomes calcifiés, 6 se manifestent avant 12 ans).

Le siège de ces cavernomes calcifiés est variable :

- 4 se situent dans la région temporale,
- 4 se situent dans la région fronto-pariétale,
- 1 siège au niveau de l'insula et du pallidum,
- dans 1 cas, ils sont multiples.

Ces observations semblent aller dans le sens de PENFIELD et WARD (1948) et notre observation s'apparente à la variété calcifiée isolée par ces auteurs.

2) LE TYPE CLINIQUE DE L'EPILEPSIE

a) n'est pas précisé dans 14 cas :

n° 7, 11, 16, 17, 18, 19, 22, 35, 64, 69, 71, 103, 105, 112.

b) généralisée dans 4 cas :

n° 63, 83, 100, 108.

c) Bravais-Jacksonienne dans 3 cas :

n° 7, 53, 62.

d) les cavernomes se sont manifestés par des absences, comme dans notre observation, au cours de leur évolution clinique dans 2 cas :

n° 98 et 100.

L'observation publiée par GARDE (1963), reprise par CHATELAIN en 1968, se rapproche le plus de notre observation (n° 98). Elle concerne un homme de 59 ans qui fait des crises d'épilepsie généralisées depuis l'âge de 8 ans. A 54 ans, il présente des crises de type temporal avec absences et l'E.E.G. révèle des activités lentes localisées au lobe temporal gauche. L'examen macroscopique révélera un cavernome calcifié mais les calcifications ont été vues sur les radiographies simples rétrospectivement.

Ce malade était aussi porteur d'un cavernome temporal droit et de télangiectasies du pont.

Les absences que présentait depuis 6 mois l'enfant de notre observation ne sont pas des crises de Petit Mal.

Les absences du Petit Mal sont caractérisées par une brève suspension de la conscience et du mouvement pendant quelques secondes. En outre, l'électro-encéphalogramme fait partie de la définition avec ses bouffées de pointes-ondes bilatérales, symétriques et synchrones à 3 c/s. L'autonomie de ce Petit Mal est par ailleurs suggérée par sa survenue presque exclusive dans l'enfance, le plus souvent vers cinq ou six ans et par sa disparition habituelle vers quatorze ou quinze ans. Il ne relève généralement d'aucune étiologie connue et c'est la variété dont l'incidence familiale est la plus élevée (LAPLANE - 1968).

Il s'agit dans notre observation d'une crise focale de type temporal qui se manifeste par une suspension de la conscience brève comme dans le Petit Mal mais l'E.E.G. montre des pointes amples, pointes ondes, ondes aiguës et ondes lentes au niveau de la région temporale antérieure gauche. L'âge de survenue et son étiologie viennent confirmer qu'il s'agit d'une "fausse absence" (LAPLANE - 1968).

B - CAVERNOME ET TABLEAU DE PROCESSUS EXPANSIF INTRA-CRANIEN
(AVEC OU SANS EPILEPSIE)

1) AVEC H.I.C. DANS 14 OBSERVATIONS

a) dans 7 cas, les cavernomes sont situés dans les hémisphères

- n° 4 : Epilepsie B.J. - papilles de stase
- n°20 : Céphalées - Epilepsie - Oedème papillaire
- n°33 : Epilepsie B.J. - Céphalées - Papilles de stase
- n°56 : Hémiplégie - Céphalées - Oedème papillaire
- n°87 : Hémiplégie + H.I.C.
- n°90 : Epilepsie + H.I.C.
- n°91 : Epilepsie + H.I.C.

b) dans 7 cas, les cavernomes sont situés dans le cervelet ou le tronc cérébral

- n° 26 : Syndrome pseudo-bulbaire + Papilles de stase
- n° 44 : Syndrome pyramidal + H.I.C.
- n° 59 : Syndrome cérébelleux + H.I.C.
- n° 86 : Evolution aiguë + H.I.C.
- n° 89 : Atteinte nerfs crâniens + H.I.C.
- n° 57 : Somnolence - Perte mémoire + H.I.C.
- n° 49 : Céphalées - Hémiplégie + H.I.C.

Le syndrome d'hypertension intra-crânienne est accompagné de signes de localisation qui varient en fonction de la topographie du cavernome.

- association avec l'épilepsie lorsque le cavernome siège dans les hémisphères dans 5 cas sur 7

- association à une symptomatologie plus complexe lorsque la malformation siège dans le tronc cérébral.

Localisé au tronc cérébral, le cavernome est responsable d'un certain nombre de morts subites ou de comas rapidement mortels.

Dans ces cas rapportés, notons :

- le jeune âge du malade :
il est inférieur à 33 ans dans 11 cas sur 14,
la plupart ayant entre 20 et 30 ans
- les accidents successifs chez un même malade évoquant l'accident vasculaire
- l'évolution aiguë parfois
avec confusion mentale, coma et cliniquement un syndrome méningé
- l'indécision des examens complémentaires qui ne permettent pas de trancher entre l'existence d'une tumeur et d'une malformation vasculaire

2) SANS H.I.C.

Nous retrouvons 18 cas dans la littérature où la séméiologie a fait suspecter une tumeur cérébrale en l'absence de signes d'H.I.C. et a conduit à une intervention chirurgicale. N° 4, 5, 6, 12, 27, 28, 58, 92, 96, 97, 100, 101, 110 et 111.

Dans la majorité des cas, les individus sont jeunes (entre 20 et 37 ans) et le tableau clinique est celui d'une épilepsie à manifestation généralisée ou focalisée, accompagnée d'un syndrome déficitaire.

C - SYNDROME D'ALLURE VASCULAIRE, D'INSTALLATION AIGUE (17 CAS)

1) LES SIGNES FOCaux SONT DES CRISES COMITIALES DANS 10 CAS

N° 2, 8, 9, 10, 50, 54, 65, 77, 107, 108

L'épilepsie survient de façon brutale et s'accompagne de signes déficitaires et de céphalées.

2) CE SONT DE VIOLENTES CEPHALEES QUI S'INSTALLENT BRUTALEMENT CHEZ LES SUJETS JEUNES DANS 7 CAS

N° 15, 24, 61, 103, 104, 105, 106

D - TABLEAUX NEUROLOGIQUES COMPLEXES

1) MANIFESTATIONS CEREBRALES LOCALISEES

évoquant une atteinte des noyaux gris centraux ou de l'hypothalamus (4 cas)

N° 51, 57, 64, 78

Le diagnostic de cavernome n'est alors fait qu'à l'autopsie.

2) TABLEAU PSEUDO-BULBAIRE OU DE SCLEROSES MULTIPLES

dans les cas où les lésions sont disséminées (6 cas)

N° 68, 80, 81, 84, 93, 94

E - LATENCE COMPLETE

Un cavernome est découvert fortuitement à l'autopsie de 17 sujets.

N° 1, 21, 23, 31, 32, 34, 47, 48, 67, 70, 72, 73, 74, 79, 82, 88, 102.

Notons dans 5 cas la précession de troubles psychiques :

N° 31 et 73 : démence sénile

N° 23, 48, 102 : confusion mentale

Tous les autres sont restés latents cliniquement.

- oOo -

CHAPITRE V

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

A - L'ELECTRO-ENCEPHALOGRAMME

Cet examen fondamental donne de nombreux renseignements dans les cavernomes des hémisphères.

1) LORS DE LA MALADIE EPILEPTIQUE

Obs. n° 98 : il montre des activités lentes localisées au lobe temporal gauche (obs. qui se rapproche le plus de notre cas)

Obs. n° 100 : l'E.E.G. met en évidence un foyer épileptique.

2) LORS D'UN PROCESSUS EXPANSIF AVEC H.I.C.

On observe :

a) soit des signes de souffrance globale dûs au syndrome d'H.I.C.

b) soit des signes de focalisation

3) LORS D'UN PROCESSUS EXPANSIF SANS H.I.C.

On observe des signes épileptogènes localisés.

B - RADIOGRAPHIE SANS PREPARATION

Dans 25 % environ des observations, l'anatomo-pathologiste retrouve des calcifications dans les parois du cavernome.

Mais les calcifications sont très rarement visibles sur les radiographies simples.

Dans une observation de GARDE, TOMMASI et SALLE (1963), les calcifications ont été vues rétrospectivement.

Une autre observation (RUNNELS - 1969) met en évidence des calcifications punctiformes dans la région où siège le cavernome.

Il semble que ce soient les seules observations (avec la nôtre) dans lesquelles les calcifications sont mises en évidence sur les radiographies sans préparation.

C - ARTERIOGRAPHIE CAROTIDIENNE

C'est BOGREN (1970), à propos de 4 cas de cavernomes des hémisphères cérébraux (dont un n'a pas été confirmé) qui a contribué le premier à l'étude angiographique précise des cavernomes cérébraux. Jusqu'à lui, aucune observation de la littérature ne mentionnait un aspect angiographique typique ou suggestif permettant de faire le diagnostic des cavernomes ; l'artériographie faisait parfois soupçonner un processus expansif, mais n'imprégnait pas le cavernome.

1ère OBSERVATION - n° 105

La lésion vasculaire n'est pas injectée sur les clichés habituels. Mais une série de plusieurs clichés pendant la phase veineuse révèle de petits vaisseaux irréguliers mal injectés dans la région occupée par la "tumeur", se vidant

dans une veine importante. Cette veine anormale par sa situation apparaît en même temps que les autres veines cérébrales, mais reste injectée plus longtemps.

2ème OBSERVATION - n° 106

L'angiographie révèle un processus tumoral fronto-pariétal déplaçant les vaisseaux ; il n'y a pas de vaisseaux tumoraux mais les veines drainant cette région s'injectent précocement et restent imprégnées plus longtemps que les autres veines.

4ème OBSERVATION - n° 108

De petits vaisseaux tumoraux parcourent la partie antérieure du lobe frontal à la fin du temps artériel et en début du temps veineux à l'intérieur d'une région arrondie de deux centimètres de diamètre.

Les vaisseaux se drainent dans une veine plus importante. Cette veine s'était injectée une seconde avant les autres veines de la convexité et était restée injectée plus longtemps.

Ce sujet n'a pas été opéré mais va bien deux ans et demi après que cette angiographie ait été pratiquée. Le diagnostic de cavernome que BOGREN a posé à partir de cet aspect angiographique et de la latence de la "tumeur" n'a pas été confirmé.

CONCLUSION :

La non imprégnation des cavernomes paraît être liée au fait que très peu de vaisseaux entourent la malformation (SCHNEIDER et LISS - 1957).

Aucune artère n'a pu être injectée dans les cas de BOGREN ; le cavernome apparaît comme une masse non vascularisée pendant la phase artérielle.

Le fait angiographique le plus marquant consiste en des vei-

nes de drainage de calibre important qui s'injectent précocement et restent injectées plus longtemps.

Le cavernome ne s'injecte pas du fait de la lenteur de sa circulation, ou des thromboses endocavitaires, ou de la combinaison des deux.

A noter cependant que récemment JONUTIS (Déc. 1971) a décrit le cas d'un malade porteur d'un cavernome avec néo-vascularisation, opacification de la tumeur et remplissage veineux précoce à l'angiographie.

D. RUSSEL n'a pas observé ces veines de drainage de calibre important à l'autopsie mais BOGREN pense qu'elles pouvaient être invisibles parce que collabées. GIRARD (1969) les retrouve et les remarque comme anomalie constante péri-focale au voisinage des cavernomes.

La non-imprégnation du cavernome (jusqu'à JONUTIS) semble due à la rapidité habituelle des clichés au cours de l'artériographie qui ne permet pas au cavernome de s'injecter du fait de la lenteur de sa circulation.

D - GAMMA-ENCEPHALOGRAPHIE

Trois observations dans la littérature font mention de cet examen - RUNNELS (1969), JONUTIS (1971) et AOKI (1971).

Notre observation comporte également une gammagraphie dont les résultats confirment les données anatomo-pathologiques que nous avons exposées ; le cavernome se comporte comme un processus expansif tumoral : il existe une zone d'hyperactivité de la région temporale gauche où il siège, mais l'exploration dynamique n'est pas en faveur d'une lésion vasculaire (de type artério-veineux).

C O N C L U S I O N

Le cavernome cérébral est une entité rare dont nous avons retrouvé 112 cas dans la littérature depuis l'observation de LUSCHKA (1854).

- 1) Sur le plan anatomo-pathologique, il entre dans le cadre des malformations vasculaires cérébrales dont nous avons résumé les principales classifications.

Le cavernome pose le problème de son évolutivité ; celle-ci nous paraît certaine et nous apportons la preuve radiologique d'un accroissement de volume dans notre observation de cavernome temporal : la comparaison de clichés radiographiques du crâne faits à 9 ans d'intervalle permet de constater l'apparition de multiples calcifications et surtout d'une soufflure importante de l'écaille temporale, telle qu'on l'observe dans les processus expansifs bénins de l'enfance. Les raisons anatomiques de cet accroissement volumétrique sont les hémorragies, la thrombose, la stase vasculaire et l'inflammation.

Nous pensons pour notre part qu'il existe un processus de sédimentation en rapport avec le ralentissement circulatoire responsable de la structure lamellaire des "mottes" conjonctives formées par certaines travées du cavernome.

- 2) Cliniquement, les circonstances d'apparition du cavernome ne sont pas univoques : il se révèle parfois par un accident vasculaire cérébral (18 % des cas), par des signes

de lésion expansive (32 %) avec H.I.C. (14,5 %) ou sans H.I.C. (17,5 %). Sa latence peut être complète : il est découvert fortuitement à l'autopsie dans 18 % des cas.

L'épilepsie est de loin le symptôme le plus fréquent (53 %), isolée (22 % des cas) ou associée à des signes de lésion expansive (23 % des cas).

Dans l'observation que nous rapportons, le mode de révélation est marqué également par des crises épileptiques d'aspect très particulier (absences de type temporal dont il n'existe que 2 observations similaires dans la littérature) et de survenue précoce (perte de connaissance isolée à l'âge de 11 ans, absences répétées à l'âge de 14 ans).

- 3) Les examens complémentaires ne permettent pas un diagnostic lésionnel pré-opératoire précis. Il est intéressant de noter les résultats de la gammagraphie cérébrale dont notre observation est le 4ème exemple : elle met en évidence un foyer d'hyperfixation qui ne présente pas les caractéristiques dynamiques des anévrysmes artérioveineux.

L'artériographie carotidienne, rapportée dans 11 cas de la littérature, montre parfois des veines de drainage anormales (BOGREN) mais dans un seul cas une néo-vascularisation (JONUTIS). Le plus souvent le cavernome se présente comme une lésion expansive avasculaire (notre observation).

- 4) Opératoirement, le cavernome doit être enlevé en masse ; il s'individualise facilement du tissu normal adjacent et ne pose pas de problème d'hémostase.

Il n'a pas été observé de récurrence in situ mais la possibilité d'une autre localisation est possible car, dans 25 % des cas, les cavernomes sont multiples (JAIN - 1966 et 1970).

- oOo -

B I B L I O G R A P H I E

- 1 - AMICI R. - BIANCHI M.
Angioma cavernoso del ponte.
Sist. ner., Juillet-Août 1958, 10, 4, 342-349
- 2 - ANQUEZ L. - DEROME P. - GUYOT J.F. -
Indications chirurgicales des angiomes.
Technique et résultats.
Gazette Médicale de France, 1962, 69, 2069-2086
- 3 - AOKI H. - OGASHIWA M. - WAKUTANI K. - ITO E.
Brain Nerve, 1971, 23, 927-932 (Tokyo)
- 4 - BANERJEE D. - SHARMA PN. - NANDI RN. -
Thalamic tumor - A case report.
J. Indian Méd. Ass., Jul. 1971, 57, 13-14
- 5 - BARONTINI F. -
Sull'angioma cavernoso cerabrale, studio di un caso calcificato a localizzazine temporale.
Riv. pat. nerv. 1956, 77, 3, 831-842
- 6 - BASAURI L. - ROCAMORA RJ. -
Cavernomas (Cavernous angiomas). Report of two cases.
Neuro.cir., 1965, 23, 1, 2, 3, 4, 77-78 (Santiago)
- 7 - BERGSTRAND H. -
On the classification of the hemangiomatous tumors and malformations of the central nervous system.
Acta Path. Microbiol. Scand. (Supp.), 1936, 26, 89-95

- 8 - BOGREN H. - SVALANDER C. - WICKBOM I. -
Angiography in intracranial cavernous hemangiomas.
Acta Radiologica (Diagn.) Mar. 1970, volume 10, 81-89
- 9 - BRION S. - NETZKY MG. - ZIMMERMAN -
Anatomie pathologique et pathogénie des "angiomes"
du système nerveux central.
Gazette Médicale de France, 1962, 69, 2005-2023
- 10 - CHATELAIN
Les cavernomes et les télangiectasies du système
nerveux central.
Thèse Méd. Grenoble, 1968 - Lyon Ed. Val de Rhône
- 11 - CHOMETTE G. - SIGWALD J. - VEDRENNE CL. - PINAUDEAU Y. -
BROCHERIOU CL. -
"Cavernome" bulbo-cérébelleux évolutif.
Etude anatomo-clinique et signification.
Arch. Anat. Path., Sept. 1965, 13, 3, 193-196
- 12 - CLARK JV. -
Familial occurrence of cavernous angiomas of the brain.
J. neurol. neurosurg. psychiatry, Déc. 1970, 33, 871-876
- 13 - COURVILLE CB. -
Morphology of small resultat malformations of the
brain, with particular reference to the mechanism
of their drainage.
J. neuropath. exp. neurol. 1963, XXII, n°2, 274-284
- 14 - CUSHING H. et BAILEY P. -
Tumors arising from the blood-vessels of the brain
Edit. Baillière, Tindall 8 COX 1928
CC Thomas Edit. Springfield, 1 vol., 1928
- 15 - FISCHER C. et ROCKL H. -
A case of systematized hemangiomatosis.
Hautarzt, 1961, 12, 79-82

- 16 - FRENCH LA. et CHOU LA. -
Conventional methods of treating intracranial
arterio-venous malformations.
Progress in Neurological Surgery, 1969, vol. 3,
274-319 - Karger, Basel and Year Book (Chicago)
- 17 - FRONTZAK C. - SLIWA F. - SZCZUCKA Z. -
Cavernous hemangioma of the brain as a cause of
progressive cachexie in an infant.
Wiad. lek., Nov. 1970, 23, 2017-2020 (Pologne)
- 18 - FURTADO D. - MARQUES V. - DE CARVALHO O. -
Angiomes caverneux du cerveau.
Acta neuropsych. Belg., 1951, 51, 6, 343-356
- 19 - GARDE A. - TOMMASI M. - SALLE B. -
A propos d'une observation anatomo-clinique d'angiome
calcifiant épileptogène type PENFIELD et WARD.
Télangiectasies cérébrales multiples.
Rev. Neurol., 1963, 109, 31-38
- 20 - GERLACH J. -
Intracerebral hemorrhage caused by micro-angiomas.
Progresses in Neurological Surgery, 1969, vol. 3
363-377 - Edit. Karger, Basel and Year Book (Chicago)
- 21 - GIRARD D. - TOMMASI M. et CHATELAIN R. -
Cavernomes et télangiectasies de l'encéphale.
Arch. Ana. Path. (Paris), Sept. 1969, 17, 167-178
- 22 - GIRARD et DEVIC -
Les malformations vasculaires cérébrales à l'exception
des anévrysmes.
5ème Congrès International de Neurologie
1953, Lisbonne, vol. 1, 40-64

- 23 - GLOWACKI J. - STEFANICKA-WIECHOWA A. - ZDYBEK-DEMEL Z. -
Multiple cavernous hemangioma of the brain.
Neuro-patol. Pol., Oct.-Déc. 1972, 10, 555-560
- 24 - HELMORE -
Central cavernous haemangioma. Case report.
Aust. Dent. J., Oct. 1965, 10, 384-386
- 25 - HENDERSON WR. et Coll. -
Natural history of cerebral angiomas.
Brit. Méd. J., Déc. 1967, 4, 571-574
- 26 - HOUDART R. - LE BESNERAIS Y. -
Les anévrysmes artério-veineux des hémisphères
cérébraux.
Rapport Soc. Neurochirurgie de langue française
1963 - Edit. Masson, 1 vol., 198 p.
- 27 - JAIN KK. - ROBERTSON E. -
Recurrence of an excised hemangioma in the opposite
cerebral hemisphere. - Case report.
J. neuro. surg., Oct. 1970, 33, 453-456
- 28 - JAIN KK. -
Intraventricular cavernous hemangioma of the lateral
ventricle - Case report.
J. neuro-surg., Avril 1966, 24, 762-764
- 29 - JONUTIS AJ. - SONDHEIMER FK. - KLEIN HZ. et WISE BL. -
Intracerebral cavernous hemangioma with angiographi-
cally demonstrated pathologic vasculature.
Neuroradiology, 1971, 3, 57-63
- 30 - KISSEL P. et DUREUX J. -
Handbook of clinical neurology, 1972
The Phacomatoses - 450-451

- 31 - LAINE E. - PRUVOST PH. - JOMIN M. -
E.M.C. Angiomes cérébraux, 1974.
Neurologie 17490 C¹⁰, 111-126
- 32 - LAMPE I. - LATOURELLE Hb. -
The management of cavernous hemangioma in infants.
Seminar Internat, Hoddeston - 1957, 6, 2, 2-9
- 33 - LAPLANE D. -
Manifestations psychiques des crises d'épilepsie.
Revue du Praticien, 1968, Tome XVIII, n° 28, 4149-4155
- 34 - LAPLANE D. -
Classification des épilepsies.
Revue du Praticien, 1968, Tome XVIII, n° 28, 4195-4202
- 35 - LE BESNERAIS -
Anatomie pathologique et pathogénie des anévrysmes
artério-veineux intracrâniens.
Revue du Praticien, 1967, Tome XVII, n° 29, 4115-4122
- 36 - LOUIS-BAR D. -
Sur la séméiologie et anatomie pathologique de l'an-
giomatose caverneuse et télangiectasique des centres
nerveux.
Psychiatrie und neurologie, 1946, Basel 3, 225-272
- 37 - LUESSENHOP AJ. -
Artificial embolization for cerebral arteriovenous
malformations.
Progress in neurological surgery, 1963, vol. 3
323-325 - Edit. Karger, Basel and Year Book (Chicago)
- 38 - Mc CORMICK WF. -
The pathology of vascular ("arteriovenous") malformations.
J. Neuro-Surg., 1966, XXIV, 807-816

- 39 - Mc CORMICK WF. et Coll. -
Vascular malformations ("angiomas") of the brain
with special reference to phase occuring in the
posterior fossa.
J. Neuro-Sur., Mars 1968, 28, 241-251
- 40 - MANUELIDIS EE. -
"Ueber hämangiome des gehirns".
Arch. Psychiat. Nervenkr., 1950, 184, 601-645
- 41 - MOMCILOVIC A. et Coll. -
Intracranial anevrysmes and arteriovenous malformations.
Results of surgical treatment.
Med. Pregl., 1973, 26, 95-100 (Ser.)
- 42 - NORAN HH. -
Intracranial vascular tumors and malformations.
Arch. Path., 1945, 39, 393-416
- 43 - PADGET DH. -
The development of the cranial arteries in the human
embryo.
Contr. Embryol. Carneg. Inst., 1948, 32, 207-261
- 44 - PENFIELD W. - WARD A. -
Calcifying epileptogenic lesions. Hemangioma calcificans.
Report of a case.
Arch. Neurol. Psychiat., 1948, 60, 20-36
- 45 - PLUVINAGE R. -
Malformations et tumeurs vasculaires du cerveau.
Masson - Paris - 1954
- 46 - PLUVINAGE R. -
Les angiomes cérébraux.
Rev. Praticien, 1960, 31, 3395-3413

- 47 - PLUVINAGE R. -
Télangiectasies et angiomes caverneux cérébraux, 1948.
Sem. Hop. Paris, 26, 859-862
- 48 - PRENSKY AL. - MOKHTARGADO -
Washington univ. sch. Méd. St Louis mo.
Angiographic resolution of a neo-natal intra-cranial
cavernous hemangioma coïncident with steroïd therapy.
Case report.
J. neuro. surg. USA, 1973, 39, n°1, 99-103
- 49 - RUNNELS JB. - GIFFORD DB. - FORSBERG PL. et HANBERY JW. -
Dense calcification in a large cavernous angioma.
Case report.
Journal of neurosurgery, 1969, vol. 30, 293-298
- 50 - RUSSELL DS. - RUBINSTEIN LJ. -
Pathology of tumors of the nervous system.
1963 - Edit. Arnold Londres, 1 vol. 2ème édition, 72-92
- 51 - SCHNEIDER RC. et LISS L. -
Cavernous hemangiomas of the cerebral hemispheres.
J. neurosurg., 1958, 15, 392-319
- 52 - STREETER GL. -
The developmental alterations in the vascular system
of the brain of the human embryo.
Contribution to embryology Carnegie Institute, 1918,
8, 7-37
- 53 - TOMMASI -
Eléments de neuropathologie.
1967 - Lyon Simep Edition, 30-33
- 54 - VAN BOGAERT L. -
Pathologie des angiomatoses.
Journal Belge de Neurologie et Psychiatrie.
1951 - Edit. Bruxelles, 313-523

55 - VIKTOROVA ND. - NIKOLAEVA IF. -

Cavernous hemangioma of the brain in association
with coarctation of the aorta and persistent thymus
gland.

Arkl. Path., 1966, 28, 69-72 (Russ.)

56 - WOOD MW. - WHITE - KERNOHAN -

Cavernous hemangiomatosis involving the brain, spinal
cord, heart, skin and kidney.

Proc. Mayo. Clin. (Honolulu), 1957, 32, 249-254

57 - ZIMMERMAN HM. -

Vascular tumors of the brain.

Clin. Neuro-Surg., 1963, 9, 245-276 (Baltimore)

- oOo -

"Par délibération de son Conseil, en date du 10 Novembre 1972, l'Université n'entend donner aucune approbation ni improbation aux opinions émises dans les thèses ou mémoires. Ces opinions doivent être considérées comme propres à leurs auteurs".

VU, le Président de Thèse,

VU, le Doyen de la Faculté,

VU, et permis d'imprimer
en référence à la délibération
du Conseil d'Université en date
du 14 Décembre 1973,

Le Président de l'Université de CAEN,

